

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202423076

· 中耳疾病专栏 ·

中耳神经源性肿瘤 8 例的诊治体会

庄璐, 费静, 杨婷钰, 申雪力, 廖娜, 李雷激

(西南医科大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科, 四川 泸州 646000)

摘要: **目的** 探讨中耳神经源性肿瘤的临床特征、诊治方法及预后。**方法** 回顾性分析 2010 年 1 月—2023 年 3 月收治的 8 例经病理确诊为中耳神经源性肿瘤患者的临床资料。8 例患者首发症状中以耳流脓为主 4 例, 听力下降 3 例, 面瘫 1 例。5 例肿物突入外耳道, 3 例鼓膜紧张部穿孔。纯音测听示 8 例患者均伴有不同程度的听力下降, 其中混合性聋 4 例、传导性聋 3 例、极重度感音神经性聋 1 例。**结果** 所有患者均完善中耳 CT 及 MRI, 提示肿瘤累及中鼓室或鼓岬表面 5 例, 累及面神经水平段 3 例, 其中 1 例侵入中颅窝。8 例患者均行乳突改良根治术, 术后病理证实鼓室体副神经节瘤 4 例、面神经纤维瘤 2 例、面神经鞘膜瘤 1 例、中耳神经内分泌腺瘤 1 例; 2 例患者术前行活检分别诊断为中耳胆脂瘤和慢性化脓性中耳炎, 术前病理误诊率为 25% (2/8)。术后随访 1 个月至 8 年, 目前尚无复发病例。**结论** 中耳神经源性肿瘤发病率较低且临床表现各异, 存在一定的误诊率, 术前完善 CT 和增强 MRI 检查以及术后病理及免疫组化有助于明确诊断。手术是治疗该病的有效手段。

关键词: 中耳; 神经源性肿瘤; 面瘫; 乳突根治术; 误诊

中图分类号: R764.2

Diagnosis and treatment of neurogenic tumors of middle ear: A report of 8 cases

ZHUANG Lu, FEI Jing, YANG Tingyu, SHEN Xueli, LIAO Na, LI Leiji

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou 646000, China)

Abstract: **Objective** To investigate the clinical features, diagnosis and treatment methods as well as prognosis of neurogenic tumors in middle ear. **Methods** Clinical data of 8 patients with pathologically confirmed neurogenic tumors of the middle ear surgically treated in our hospital from Jan. 2010 to Mar. 2023 were retrospectively analyzed. Their initial symptoms were mainly ear discharge in 4 cases, hearing loss in 3 cases and facial paralysis in one. There were 5 cases with mass protrusion into the external auditory canal, 3 cases with tympanic tension perforation. Pure tone audiometry showed that all patients had varying degrees of hearing loss, including mixed deafness in 4 cases, conduction deafness in 3, and profound sensorineural deafness in one. **Results** Computerized tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) of the middle ear were completed in all patients, suggesting that the tumor involved the surface of promontory or the middle tympanum in 5 cases, and the horizontal segment of facial nerve in 3 cases with middle cranial fossa invasion in one. Modified radical mastoidectomy was performed in all the 8 patients, and the postoperative pathology confirmed tympanosoma in 4 cases, facial neurofibroma in 2 cases, facial neuroschwannoma in one and neuroendocrine adenoma in another. Two patients were diagnosed as middle ear cholesteatoma and chronic suppurative otitis media by preoperative biopsy with a preoperative pathological misdiagnosis rate of 25% (2/8). Postoperative followed up ranged from one month to 8 years revealed recurrence in none. **Conclusions** The incidence of neurogenic tumors in the middle ear is relatively low with different clinical manifestations and a certain misdiagnosis rate. Preoperative CT and enhanced MRI examination, as well as postoperative pathology and immunohistochemistry are helpful for definite diagnosis. Surgical treatment is an effective means to treat the disease.

Keywords: Middle ear; Neurogenic tumor; Facial paralysis; Radical mastoidectomy; Misdiagnosis

基金项目: 泸州市科技计划项目(2021-SYF)。

第一作者简介: 庄璐, 女, 在读硕士研究生。

通信作者: 李雷激, Email: lileiji0301@163.com

神经源性肿瘤起源于神经嵴,内含施万细胞、神经母细胞等神经组织,通常来自脑神经,也可起源于感觉或运动神经以及交感神经系统的神经^[1]。头颈部的神经源性肿瘤发病率较低^[2],其中,中耳神经源性肿瘤因发病部位隐匿,早期缺乏特异性表现,常误诊为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤^[3-4],该类肿瘤具有侵袭性生长的生物学特性,可向颅中窝、颅后窝蔓延,导致严重的颅内并发症^[5-6],为提高对此类疾病的认识,现对经病理确诊为中耳神经源性肿瘤的8例患者的临床资料进行总结分析。

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析西南医科大学附属医院2010年1月—2023年3月收治并经病理确诊的中耳神经源性肿瘤患者的临床资料,男3例,女5例;年龄34~63岁,平均年龄为51.5岁,病程3个月至40年,平均病程为8.6年。其中除1例为双耳发病外,其余7例均为单耳发病;左耳4例,右耳5例。8例患者首发症状中以耳流脓为主4例,听力下降3例,面瘫1例;除上述主要症状外尚合并有耳痛、耳鸣、血性耳漏等伴随症状。纯音测听检查提示8例患者均伴有不同程度的听力下降,其中混合性聋4例、传导性聋3例、极重度感音神经性聋1例。

1.2 专科检查

1.2.1 耳内镜检查 5例见外耳道淡红色或红色新生物,其中1例患侧鼓膜松弛部淡红色新生物生长,表面可见血管纹;3例鼓膜紧张部穿孔。见图1。

1.2.2 影像学检查 中耳乳突薄层CT检查提示8例患者均有中鼓室或乳突软组织密度影充填,听小骨被包裹在内,3例面神经径路上出现软组织肿块影,其中1例鼓室盖缺损,部分软组织凸入中颅窝,其余5例中鼓室或鼓岬附近高密度影充填。此3例疑有面神经侵犯患者行增强MRI检查示:面神经走行区域可见软组织影,T1WI等信号影,T2WI高信号,信号不均匀,增强扫描明显强化。1例术前周围性面瘫患者行面神经肌电图检查提示右侧面神经完全性损害。见图2、3。

1.3 手术方法

本组患者均采用开放式乳突根治术+鼓室成形术,轮廓化乳突腔并彻底清除病变组织。若砧骨短脚可见,则以其为标志,轮廓化面神经垂直段;若砧骨全部已破坏,则以鼓室入口底部为标志预估面神

经水平段的高度,轮廓化面神经垂直段,寻找并切断鼓膜张肌腱,并以此为标记定位水平段面神经位置。鼓岬表面及附近的肿瘤,可先用10W双极电凝先灼烧肿瘤蒂根部,减少其血供,但面神经骨管表面的肿瘤,用钩针仔细剥离,过程中若有出血,严禁用双极电凝进行烧灼止血;对于听骨链受侵者,一期采用耳甲腔软骨行听骨链重建,尽可能改善患者听力;鼓膜穿孔者,同期采用耳甲腔软骨膜行鼓膜修补术。

2 结果

8例术前初诊为慢性化脓性中耳炎4例、中耳胆脂瘤4例,其中2例同时合并外耳道有新生物生长患者术前经病理活检诊断为肉芽和胆脂瘤。所有患者均在彻底清除病变的基础上行鼓室成形术,术后病理证实面神经鞘膜瘤1例,面神经纤维瘤2例,中耳神经内分泌腺瘤1例,鼓室体副神经节瘤4例,术前病理误诊率为25%。见图3、4。

1例面神经鞘膜瘤患者术前VI级面瘫,2例面神经纤维瘤患者术后均出现III级面瘫,其余5例术后均无面瘫;8例患者术后均无脑脊液耳漏、脑膜炎、切口不愈合等并发症发生。随访完善耳内镜见大部分移植筋膜存活,鼓膜完整,乳突腔上皮化好(图1)。随访1个月至8年,所有患者耳流脓、耳痛症状均缓解,听力平均提高5dB,中耳影像学复查未见肿瘤复发占位(图2)。

3 讨论

中耳神经源性肿瘤多发生于中耳乳突腔及鼓室内,因位置深埋及生长缓慢,早期不易发现,临床症状与肿瘤原发部位、侵犯范围及病理性质有关。鼓室体瘤起源于鼓室副神经节,早期常以传导性耳聋为首发症状,可伴随与脉搏一致的搏动性耳鸣^[7],肿瘤继续生长突破鼓膜至外耳道,可出现血性耳漏,耳痛和耳流脓,与本组4例鼓室体瘤的首表现一致。中耳神经内分泌腺瘤是一种罕见的具有上皮和神经内分泌分化的中耳原发肿瘤^[8],常见的症状为听力下降、耳鸣、耳痛及耳流脓。面神经肿瘤病情发展缓慢,最常见的症状是渐进性面瘫和听力下降,但11%~27%患者不以面神经麻痹作为首发症状^[9],本组3例术前疑侵犯面神经的患者中仅1例出现周围性面瘫。本组8例患者中均存在听力下降症状,4例有耳流脓症状,耳内镜下可见新生物生长或鼓

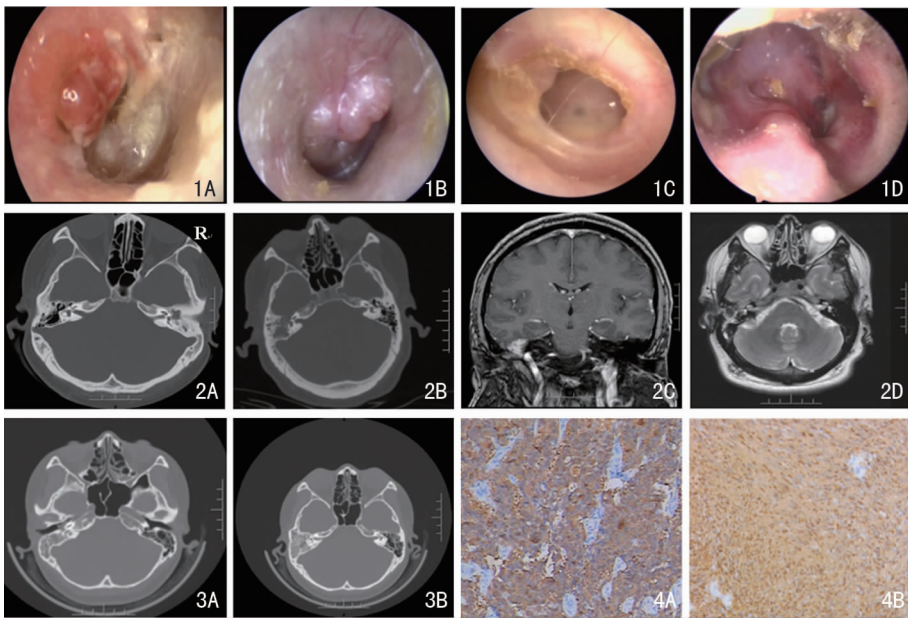


图1 耳内镜检查 1A:面神经鞘膜瘤患者外耳道可见新生物生长,未见明显搏动性;1B:中耳神经内分泌腺瘤患者外耳道可见新生物生长,表面光滑,可见血管纹,无搏动性;1C:面神经纤维瘤患者鼓膜大穿孔;1D:术后乳突腔上皮良好,移植筋膜已存活,可见新生血管纹,有少许结痂 **图2** 面神经鞘膜瘤影像学检查 2A:CT示患者左侧面神经骨管破坏,中上鼓室处可见软组织密度影充填;2B:CT示患者右侧鼓室盖缺损,似与中颅窝相通;2C:MRI示中耳腔内的软组织侵入中颅窝,扫描时明显强化;2D:面神经鞘膜瘤术后复查MRI未见肿瘤复发 **图3** 鼓室体瘤患者(3A)CT示鼓岬附近新生物生长;中耳神经内分泌腺瘤患者(3B)CT示右耳鼓室及乳突内软组织密度影充填,包绕听骨链 **图4** 病理检查(HE×100) 4A:中耳神经内分泌腺瘤,神经元特异性烯醇化酶(NSE+);4B:面神经鞘膜瘤免疫组化染色 Antoni A型和Antoni B混合型

膜穿孔,符合慢性化脓性中耳炎三联征(耳流脓、鼓膜穿孔、听力下降)的临床表现,因此大多数患者都初诊为慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤。故从症状上来看,中耳神经源性肿瘤的临床表现常不具备特征性,且与慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤相似,明确诊断较为困难。

本组8例患者入院时行中耳乳突CT提示鼓室或乳突内有软组织密度影充填,部分鼓室有扩大且听骨链被包绕破坏吸收,与慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤的典型CT表现相似。鼓室体瘤典型的CT表现为鼓岬或鼓岬附近软组织密度影,可侵及听骨链、中耳鼓室、咽鼓管、乳突腔^[10]。面神经瘤的典型CT表现为面神经走行路径上的软组织密度影或面神经骨管扩大。增强MRI对软组织以及面神经的分辨率较好,可以直接反映瘤体本身,同时也可以区分胆脂瘤、中耳炎和中耳神经源性肿瘤。中耳胆脂瘤、化脓性中耳炎的增强MRI表现不会出现病灶信号增强,而中耳神经源性肿瘤T1WI多为低或等信号,T2WI为稍高信号,增强扫描时病灶明显强化^[11]。术前通过中耳乳突CT平扫可了解肿瘤的生长部位以及骨质有无破坏,而结合增强MRI检

查,可有助于中耳神经源性肿瘤的初步判定。

中耳神经源性肿瘤的手术治疗以彻底切除病变为基础,在此基础上尽可能的行中耳功能或面神经功能重建。本组8例患者均行开放式乳突根治术,彻底轮廓化乳突,包括面神经的轮廓化,这是防止术后复发的基本要求,在彻底清除病变的基础上二期采用自体耳甲腔软骨膜修复鼓膜并行鼓室成形术,术后效果良好,8例患者术后复查耳内镜提示移植筋膜均存活(图1D),听力平均提高5 dB左右,尽可能恢复或保持患者的听功能。由于鼓室体瘤是一种血供丰富的副交感神经肿瘤,其蒂常常附着于鼓岬表面及附近。Lee等^[12]认为术中可采用CO₂激光灼烧肿瘤根部血管,以完整切除肿瘤和减少出血和对邻近结构的损伤。Devuyst等^[13]倡导术前行血管栓塞,可缩小肿瘤,减轻术中出血。由于本组4例鼓室体瘤病变范围仅局限于鼓岬表面及附近,瘤体较小,故先用10 W 双极电凝先灼烧肿瘤蒂根部,减少其血供,再用环切刀将其剥离,减少了出血的风险,术后随访未见肿瘤复发。对于面神经肿瘤的治疗,目前尚无定论。有学者认为无周围性面瘫的小肿瘤,可采取定期影像学随访^[14];单纯的开放面神经

骨管,使肿瘤向骨管外生长,对面神经进行减压也可以起治疗作用^[15];赵晖等^[16]认为面神经减瘤手术在消除部分肿瘤的情况下,同时可以保证面神经的完整性和功能。我们认为,为了避免肿瘤对面神经的压迫致进行性变性,应尽早手术治疗,术中尽可能完整切除肿瘤,并保留神经的完整性,若不能保留面神经完整性,可同期行神经移植、面神经端-端吻合等。本组3例患者均可见水平段面神经骨管骨质破坏,面神经裸露,新生物附着于面神经上。用钩针仔细清除新生物,发现其中2例面神经连续性完整,另1例患者由于面瘫病程大于10年,术前面神经肌电图提示右侧面神经完全性损害,术中行面神经全程减压,发现面神经垂直段及部分鼓室段完全为肿瘤所侵犯,连续性不完整,将肿瘤完全切除后,面神经缺损长度近2cm,故术中仅切除肿瘤,未行面神经移植术,术后面神经功能H-B评分仍为Ⅵ级。

病理学检查是此类疾病诊断的金标准。本组5例外耳道新生物,其中3例外耳道后壁可见暗红色肿物,表面血管纹附着,可见搏动性,触之易出血,考虑与血管联系紧密,术前未取活检。其余2例外耳道可见肉芽样新生物,触之不易出血,故术前取活检,中耳神经内分泌腺瘤术前病检提示中耳炎伴胆脂瘤形成,术后病检及免疫组化确诊为神经内分泌腺瘤;面神经鞘膜瘤术前病检提示胆脂瘤伴纤维增生,术后免疫组化证实为神经鞘膜瘤。因此我们认为,在患者同时合并慢性化脓性中耳炎或中耳胆脂瘤等疾病的情况下,由于样本小,取样量有限,术前病检可能会出现假阴性,影响临床医生的诊断,造成术前误诊,但术后病理结合免疫组化检查可明确诊断。

综上所述,中耳神经源性肿瘤患者临床症状缺乏特异性,通常以听力下降、耳流脓、面瘫为首发症状,易误诊。如患者主诉还有搏动性耳鸣或周围性面瘫经保守治疗6个月无效或复发性面瘫者,应高度怀疑神经源性肿瘤,需进一步行增强影像学检查明确病变性质。对病变突破鼓膜侵及外耳道时,可借助活检来辅助诊断。充分的影像学检查配合术后病理及免疫组化可以提高临床医师对此类疾病的认识,目前手术完整切除肿瘤仍作为中耳神经源性肿瘤的首选治疗方式。

参考文献:

[1] Curioni OA, de Souza RP, Mercante AM, et al. Extracranial neu-

rogenic tumors of the head and neck[J]. Braz J Otorhinolaryngol, 2015,81(6):604-609.

- [2] Ben Gamra O, Romdhane N, Khamassi K, et al. Extracranial head and neck neurogenic tumors: Report of 47 cases[J]. Tunis Med,2016,94(2):135-139.
- [3] 马帅帅,郭颖媛,张德军,等.累及咽鼓管的巨大鼓室球体瘤一例[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2018,53(7):530-532.
- [4] 李煜,戴春富.表现为面神经麻痹的面神经瘤的诊治体会[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,29(8):716-719.
- [5] 吴婷,王锡温,宋西成,等.侵入颅中窝的巨大鼓室球体瘤1例[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2022,57(5):618-621.
- [6] 戴艳红,陈杰,陆玲,等.面神经鞘瘤诊治经验和误诊分析(附7例报告)[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2017,31(16):1294-1297.
- [7] 李震,李晓明,周永青,等.鼓室球体瘤诊治3例分析并文献复习[J].中华耳科学杂志,2011,9(4):455-457.
- [8] 谢冰斌,张少容,戴春富,等.中耳神经内分泌性腺瘤的个性化手术方案选择[J].中华耳科学杂志,2020,18(6):1124-1129.
- [9] 李阳,高志强,姜鸿,等.伴或不伴轻度面神经麻痹的面神经鞘瘤的诊治分析[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2012,47(7):549-553.
- [10] 彭哲,王国鹏,田俊,等.颈静脉球瘤10例诊疗分析[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2022,28(5):69-74.
- [11] 张骥,罗道天.面神经瘤的CT和MRI诊断[J].中华放射学杂志,2001,35(7):491-493.
- [12] Lee SJ, Lee SY, An GS, et al. Treatment outcomes of patients with glomus tympanicum tumors presenting with pulsatile tinnitus[J]. J Clin Med,2021,10(11):2348.
- [13] Devuyt L, Defreyne L, Praet M, et al. Treatment of glomus tympanicum tumors by preoperative embolization and total surgical resection[J]. Am J Otolaryngol. 2016,37(6):544-551.
- [14] 迟放鲁,王正敏,陈泽宇,等.面神经瘤的诊断与处理[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2006,41(4):262-265.
- [15] 戴炳译,关兵,于爱民,等.面神经瘤5例临床分析[J].听力学及言语疾病杂志,2018,26(4):396-399.
- [16] 赵晖,戴春富,刘建平,等.面神经瘤的手术处理[J].复旦学报(医学版),2006,33(2):183-186.

(收稿日期:2023-03-14)

本文引用格式:庄璐,费静,杨婷钰,等.中耳神经源性肿瘤8例的诊治体会[J].中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2024,30(1):22-25. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202423076

Cite this article as: ZHUANG Lu, FEI Jing, YANG Tingyu, et al. Diagnosis and treatment of neurogenic tumors of middle ear: A report of 8 cases[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2024,30(1):22-25. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202423076